Aus dem Landeskrankenhaus Homburg/Saar.
Direktor: Prof. Dr. O. Orth.

Beitrag zur Frage der Darmneurinome

Mitteilung eines Falles eines Dünndarmneurinoms.

Inaugural-Dissertation

verfaßt und der Hohen Medizinischen Fakultät
der Bayer. Julius-Maximilians-Universität Würzburg
zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Johann Seiler
aus Gersheim / Saar.
Assistent an der chirurgisch-gynäkologischen Abteilung
des Landeskrankenhauses Homburg / Saar.

Würzburg
C. J. Becker Universitäts-Druckerei
1938.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Würzburg.

Referent: **Professor Dr. Kappis.**

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Beitrag zur Frage der Darmneurinome.

Mitteilung eines Falles eines Dünndarmneurinoms.

Ein an der Chirurgischen Abteilung des Landeskrankenhauses des Saarlandes (Dir. Prof. Dr. Orth) beobachteter Fall eines Dünndarmneurinomes gab Veranlassung, in der Literatur nach Klinik und Pathologie der neurogenen Geschwülste des Magendarmkanals Umschau zu halten. Es soll Aufgabe und Ziel dieser Arbeit sein, nach einem kurzen Überblick über den Neurinombegriff die bisher veröffentlichten Fälle der Literatur zusammenzustellen, um so einen Überblick über die Erscheinungsformen, über die Möglichkeit der Diagnosestellung, über die Behandlung und letzten Endes über die noch nicht einstimmig beurteilte Prognose geben zu können.

Bei den Neurinomen handelt es sich um eine Gruppe von Nervengeschwülsten, denen man sich besonders in den letzten zwei Jahrzehnten mit besonderem Interesse zugewandt hat. Der Geschwulstbegriff „Neurinom", früher Neurinofibrom, Neurofibrom, Fibroneurom genannt, wurde von Verocay in den Jahren 1908 und 1910 in zwei Arbeiten festgelegt. Es wird hierin von dem Verfasser ein deutliches Bild der histologischen Struktur umrissen. Verocay entscheidet sich für den neurogenen Ursprung, im Gegensatz zu der früher vorherrschenden Auffassung, daß derartige Tumoren bindegewebiger Herkunft seien. Nach der Anschauung Verocays, der sich dann später auch Herxheimer, Roth, Antoni und Erb anschlossen, gehören also auch die Neurofibrome des Morbus Recklinghausen in die Gruppe der Neurinome. Die Neurofibrome sind also Neurinome mit reicher Bindegewebswucherung. Es ist die Auffassung der genannten Autoren, daß das primäre Moment des Neurinoms in einer Wucherung der Schwannschen Zellen besteht. Der dabei vorhandenen Bindegewebswucherung kommt erst sekundäre Bedeutung zu.

Das mikroskopische Bild des Neurinoms ist charakteristisch. Spindel- oder spulenförmige Zellen, die oft in Wirbelform angeordnet sind, treten in syncitialem Verband auf, wobei die Kerne eine deutliche Parallelstellung im Faserverlauf zeigen.

Die Fasern verlaufen in welligen Zügen, die sich bald überkreuzen, bald fächerförmig auseinanderstreben. Charakteristisch ist, daß die Fibrillen nach der Färbemethode van Gieson gelbliche Farbe annehmen, während die Bindegewebsfasern leuchtend rot werden.

Von Recklinghausen und Adrian haben als zufälligen Obduktionsbefund bei allgemeiner Neurofibromatose multiple Tumoren von gleichen Bautypus wie die Hauttumoren im Verdauungstraktus gefunden. Auch Kohtz fand bereits im Jahre 1893 bei der Sektion eines Falles neben einer allgemeinen Neurofibromatose der Haut am Magen, sowie auch im ganzen Verlauf des Dünndarms subseröse, feste Knoten, die gegen die Darmwand selbst abgegrenzt waren. Bei der mikroskopischen Untersuchung zeigte sich deutlich, daß die Knoten zwischen den beiden Muskelschichten des Magens bzw. Darmes lagen. Kohtz vermutet daher eine Beziehung dieser Tumoren zum Auerbach'schen Plexus. Die mikroskopische Untersuchung des größten gefundenen Knotens, der an der Übergangsstelle zwischen der Pars superior und der Pars descendens des Duodenums lokalisiert war, ergab ein spindelzellenreiches Gewebe. Diese Zelle waren vielfach in Bündeln gruppiert, die sich in den verschiedensten Richtungen durchkreuzten. Die Kerne waren längsoval. Die Lücken zwischen den Zellbündeln wurden von hyalinen Schollen ausgefüllt. Bemerkenswert ist, daß diese zahlreichen Geschwülste im Digestionskanal eine Teilerscheinung der Recklinghausenschen Systemerkrankung waren und klinisch früher keine Erscheinungen gemacht hatten.

Als erster wies dann Askanazy darauf hin, daß die Recklinghausensche Neurofibromatose im Magendarmkanal auftreten kann, ohne Erscheinungen an der äußeren Haut zu machen. Als Beweis führte er einen von ihm sezierten und untersuchten Fall an: Er fand bei einer 45jährigen Frau im Duodenum und Jejunum zahlreiche stecknadelkopf- bis walnußgroße Geschwülste, die von derber Konsistenz waren. Der Überzug dieser Geschwülste bestand aus Serosa. Die Farbe war weißlich, die größeren Knoten waren blutig bis schwarzbraun gefärbt. Die größten Knoten, die gefunden wurden wiesen sarkomatöse Degeneration auf. Typisch war, daß die kleineren Knoten zwischen Rings- und Längsmuskulatur des Darmes lagen. Die Abgrenzung der Tumoren gegen das umgebende Gewebe war scharf. Auch Askanazy leitete den Ursprung der Geschwülste vom Plexus myentericus ab. Histologisch erwies sich das Gewebe als sehr kernreich. Die Bindegewebsbündel, die stark entwickelt waren, verflochten sich

nach allen Richtungen. Ganglienzellen waren in allen Knoten in mehr oder minder großer Anzahl enthalten. Die Kerne waren in Reihen angeordnet. Nach alledem handelte es sich also histologisch um Tumoren von Neurinomstruktur.

Im Gegensatz zu der beschriebenen Neurofibromatose des Magendarmkanals, sei es als Teilerscheinung bei Morbus Recklinghausen oder auch ohne Erscheinungen an der äußeren Haut (Askanazy), stehen die solitären Tumoren von Neurinomcharakter im Verdauungstraktus. In der Statistik der solitären Neurinome nehmen die des Magens an Zahl die erste Stelle ein. Der erste Fall eines Magenneurinoms wurde 1922 von Piquet veröffentlicht. Die Zahl der bis jetzt bekannten Neurinome des Magens dürfte annähernd die Zahl 100 erreichen. Nach Nordlander ist der Sitz der Magenneurinome am häufigsten in der Curvatura maior, weniger häufig in der Curvatura minor der facies posterior. In Bezug auf Klinik und Pathologie nehmen abgesehen von dem häufigerem Vorkommen, die Magenneurinome gegenüber den Darmneurinomen, die später ausführlich beschrieben werden sollen, keine Sonderstellung ein. Es seien nur noch kurz die Neuronime der Appendix erwähnt. Schminke berichtet über eine Neurinomfall des Wurmfortsatzes und Peritz führt ebenfalls ein Appendixneurinom an, welches ursprünglich als Karzinomtumor gedeutet wurde. Nach Schweitzer sind die Appendixneurinome gar nicht so selten bei chronisch veränderten Wurmfortsätzen. Sie betragen nach seinen Angaben ca. 60%. Diese Zahl wird von Masson und Oberndorfer bestätigt.

Die Zahl der bis heute veröffentlichten Darneurinome ist wesentlich geringer. Wir verdanken das Bekanntwerden Krekeler, König, Denecke, Lemmonier und Peycelon, Nordlander, Baumeister und Bergendal und Sjövall. Diese bisher veröffentlichten Fälle von Darmneurinomen, sowie der selbst beobachtete Fall zeigten große Verschiedenheit in ihren Symptomen und in ihrem Verlauf, weswegen es lohnend erscheint, im Interesse der klinischen Verwertbarkeit des Krankheitsbildes die Fälle einer genaueren Durchsicht zu unterziehen.

Fall 1. Krekeler. Es handelte sich um einen 49 Jahre alten Mann. Der Patient klagte seit zwei Jahren über Stuhlverstopfung und Beschwerden in der Analgegend. Außerdem trat zeitweise akute Harnverhaltung auf. Es wurde die Diagnose auf Beckentumor gestellt, ausgehend von der Blase oder Prostata. Leider ist bei der Beschreibung des Falles der Palpationsbefund nicht angegeben. Bei der Operation fand man

nicht einen Tumor der Blase oder der Prostata, sondern es handelte sich um einen vom Rectum ausgehenden Tumor, der an der Beckenwand festgewachsen war. Der Tumor wurde stückweise entfernt. Der Patient überstand den Eingriff nicht. Die Geschwulst war äußerlich glatt, von derber Konsistenz, mit zentraler Zerfallshöhle. Mikroskopisch ergab sich das Bild eines echten Neurinoms mit Bandstellung der Kerne und schwachblauer Färbung der Fibrillen nach Mallory. (Krekeler, angeführt nach Baumeister.)

Fall 2. König beschreibt einen Fall eines Dünndarmneurinoms bei einer 40 Jahre alten Patientin. Aus der Vorgeschichte muß hervorgehoben werden, daß diese vor mehreren Jahren Darmblutungen hatte, deren Ursache nicht einwandfrei geklärt werden konnt. Die Patientin erkrankte etwa 24 Stunden vor der Operation mit heftigen Leibschmerzen. Bei der Aufnahme zeigte sich das Bild einer Peritonitis mit allen Symptomen. Differentialdiagnostisch wurde als Ausgangspunkt der Peritonitis eine Appendicitis oder eine genitale Affektion in Betracht gezogen. Bei der rectalen Untersuchung wurde im Douglas eine ungefähr faustgroße Resistenz gefühlt. Bei der sofort vorgenommenen Operation fand man Eiter in der Bauchhöhle und im Douglas einen kleinfaustgroßen derben Tumor, dessen Stiel sich bis zum Dünndarm hin verfolgen ließ. Nach kompliziertem postoperativem Verlauf trat Beschwerdefreiheit ein. Die Patientin war fünf Monate nach der Operation noch beschwerdefrei.

Makroskopisch handelte es sich um eine kleinfaustgroße Geschwulst mit einer dicken Wand aus festem gefäßreichem Gewebe. Zentral fand sich auch hier ein Hohlraum, der aber mit dem Darmlumen nicht in Verbindung stand.

Histologisch bestand der Tumor aus einem Fasernetz, das sich nach van Gieson gelb färbte. Inmitten dieses Netzes traf man überall spindelige Zellen, die dicht nebeneinander gelagert in geschwungenen Zügen angeordnet waren. Dem histologi- Bau nach war also auch dieser Tumor den Neurinomen zuzurechnen.

Fall 3. (Denecke.) Einen Fall eines metastasierenden Neurinoms des Dünndarmes beschreibt Denecke: Die 53 Jahre alte Patientin hatte in den letzten zwei Jahren öfter krampfartige Schmerzen unter dem rechten Rippenbogen. Im rechten Oberbauch war ein ca. kindskopfgroßer Tumor zu tasten. Die Diagnose lautete: Verdacht auf Lebersarkom. Bei der Laparatomie zeigte sich ein ca. kindskopfgroßer Lebertumor, der wegen seines Blutreichtums makroskopisch den Verdacht auf

Cavernom erweckte. Die Patientin starb 10 Tage nach der Operation. Die Sektion ergab einen pflaumengroßen Tumor von knolliger Oberfläche, der durch einen Stiel mit dem Duodenum verbunden war. Im Zentrum zeigte der Tumor einen Erweichungsherd. Histologisch ergab diese Geschwulst das typische Bild eines Neurinoms. Denecke vermutet in dem Darmtumor die Primärgeschwulst, die die Lebermetastasen verursacht hatte. Denn er fand unter dem Mikroskop länglich runde Zellen, fibrilläres Plasma und Bandstellung der Kerne. Die Fibrillen färbten sich nach van Gieson gelblich. Das histologische Bild des Lebertumors war dasselbe wie das des Primärtumors, lediglich die Kerne waren etwas kürzer und abgerundeter.

Denecke möchte die Neurinome scharf gegen die übrigen Tumoren des Nervensystems abgegrenzt wissen und wendet sich gegen die Gleichstellung mit der Recklinghausenschen Neurofibromatose. Er ist der Ansicht, daß das oft unbegrenzte Wachstum und die reine Zusammensetzung aus den Schwannschen Scheidenzellen für den Charakter einer wahren Geschwulst sprechen. Die Annahme Verocays, daß diese Tumoren aus polyvalenten Zellen hervorgehen, die sich in Ganglienzellen, Nervenfasern oder Schwannsche Scheidenzellen ausdifferenzieren können, lehnt er ab.

Fall 4. Lemmonier und Peycelon geben einen Fall eines 46jährigen Mannes an, der mit einer plötzlich einsetzenden Darmblutung eingeliefert wurde. Trotz wiederholter Bluttransfusion konnte die Blutung nicht zum Stehen gebracht gebracht werden. Daraufhin erfolgte die Operation unter der Diagnose „blutendes Ulcus". Es fand sich am Magen ein altes Ulcus der kleinen Curvatur. Jedoch konnte dieses Ulcus nicht als die Blutungsquelle angesehen werden, da der Magen blutfrei war. Als Ursache der Blutung wurde ein mandelgroßer Tumor mit Ulceration der Darmschleimhaut gefunden. Darauf wurde der betreffende Dünndarmabschnitt mit dem Tumor reseziert. Durch starke Schockwirkung trat noch am Operationstage der Tod ein. Die histologische Untersuchung ergab ein Neurinom.

Fall 5. (Nordlander.) Der 73jährige Patient hatte während der letzten zwei Jahre dauernd unter Leibschmerzen zu leiden. Abwechselnd traten Verstopfung und Durchfälle auf. Für diese Symptome war kein objektiver Befund zu erheben. Ein Jahr vor der Operation hatte der Mann eine schwere Darmblutung mit sekundärer Anämie, ohne klinisch oder röntgenologisch nachweisbare Quelle. Der Patient wurde mit Ileus-

symptomen aufgenommen. Bei der Operation fand man einen Dünndarmtumor von doppelter Faustgröße. Der Tumor war mit der Beckenwand verwachsen, war glattwandig, fluktuierend. Es war nicht möglich den Tumor aus der Darmwand auszuschälen, da er kontinuierlich in die Darmwand überging. Es wurde mit dem Tumor ein ca. 5 cm langes Darmstück reseziert. Seit-zu-Seitanastomose. Der Zustand nach der Operation war relativ gut, sekundär entwickelte sich jedoch eine Kreislaufschwäche, der der Patient erlag. Bei genauer Untersuchung zeigte sich der Tumor von einer starken Bindegewebskapsel umgeben. In der Geschwulstmasse verstreut sah man überall dunkelrote erbsengroße Zerfallsherde. Mikroskopisch war das Parenchym von spindelzelligem Bau, die Zwischensubstanz hatte feinen fibrillären Charakter, färbte sich nach van Gieson wie Nervenfasersubstanz. Die Geschwulstzellen waren an mehreren Stellen gruppenweise angeordnet und zum Teil palisadenartig gelagert. An einigen Stellen waren Polymorphie und Zallatypie deutlich zu erkennen gewesen als Zeichen einer malignen Degeneration.

Fall 6. (Baumeister.) 59jährige Frau, die wegen Appendicitis gangraenosa operiert wurde. Als Nebenbefund fand sich am Ileum ein hühnereigroßer Tumor. Er saß dem Ileum mit kleiner Basis auf. Sonst bestanden keinerlei Anzeichen für Neurofibromatose. Die Oberfläche der Geschwulst war glatt. Im Zentrum des Tumors befanden sich altes Blut und bröckelige bräunliche Massen. Die Randzone war mäßig derb, braungelblich verfärbt. Histologisch bestand die Geschwulst aus dicht gelagerten Zellen mit großen ovalen Kernen, zwischen denen wenig, bei van Giesonfärbung gelbliches Protoplasma zu sehen war. Die Geschwulstzellen zeigten eine ausgesprochene perivaskuläre Gruppierung, so daß sie die Gefäße mantelförmig umgaben. An manchen Stellen sah man blutige Zerfallsherde, Nekrose und Blutpigment. Bei stärkerer Vergrößerung waren Unregelmäßigkeiten der Zellkerne und Kernteilungsfiguren zu erkennen. An einzelnen Stellen war die fibrilläre Struktur der Geschwulst etwas deutlicher, zum Teil sah man hier feines kollagenes Netzwerk. Es handelte sich aller Wahrscheinlichkeit um ein Neurinom, das aber nicht ganz unverdächtig war auf sarkomatöse Degeneration. Es kann dieser Fall also nur mit einer gewissen Reserve als Neurinom gedeutet werden, eben wegen seiner Anzeichen einer malignen Degeneration. Über das weitere Ergehen der Patientin wurden keine Angaben gemacht.

Fall 7. (Baumeister.) Die 36jährige Patientin wurde wegen unregelmäßiger Menses draußen behandelt. Sie klagte über Schmerzen im rechten Unterbauch. Bei der gynäkologischen Untersuchung fand sich ein wenig beweglicher Tumor, scheinbar von den rechten Adnexen ausgehend, der auf Druck schmerzhaft war. Die Diagnose lautete mit ziemlicher Wahrscheinlichkeit auf Extrauteringravidität. Die vorgenommene Laparatomie ergab intakte Adnexe und freien Uterus. Dagegen saß am Coecum etwas oberhalb der Appendix ein hühnereigroßer Tumor, dem Coecum breitbasig aufsitzend. Der Tumor wurde exstirpiert. In den Drüsen des Mesenteriums waren keine Metastasen fühlbar. Gelegentlich einer im Jahre darauf notwendig gewordenen Sectio caesarea war kein Befund mehr an der alten Operationsstelle zu erheben. Die Patientin ist rezidivfrei geblieben.

Makroskopischer Befund: Hühnereigroßer Tumor mit glatter Oberfläche. Auf dem Schnitt zeigte er einen Hohlraum, dessen Wand von zerklüfteten ziemlich festen, schmutzig grün-grauen Auflagerungen bedeckt war. Die histologische Untersuchung ergab das Bild eines Neurinoms. Da, wo die Innenfläche der Geschwulst zottiges Aussehen hatte, lag das Geschwulstgewebe in Inseln, zwischen denen sich Bindegewebe befand, das zum Teil mit Leukocyten und Lymphocyten durchsetzt war. Zuweilen traf man kollagene Bindegewebsfasern an. An einer Stelle erschien das Geschwulstgewebe an der bindegewebigen Kapsel, die den Tumor umgab, wie mit Trabekeln aufgehängt. Eine Paradestellung der Kerne war nur angedeutet. Der Tumor war sehr gefäßreich. Die Wand der prall gefüllten Gefäße war sehr dünn. Teilweise, besonders in der Nähe des Hohlraumes, war das Gewebe infiltriert. Kleine an den Hohlraum grenzende Bezirke waren nekrotisch.

Fall 8. (Bergendal und Sjövall.) Zur Aufnahme kam ein 29jähriger Mann, der früher nie Bauchbeschwerden gehabt hatte. Am Tage vor der Aufnahme stellten sich leichte Schmerzen im ganzen Bauch ein. Am Aufnahmetag selbst vormittags wurden die Schmerzen plötzlich sehr stark. Befund: Stark akut beeinflußter Allgemeinzustand. Temperatur 37,7, Puls 90/Min. Starke Abwehrspannung und Druckempfindlichkeit des ganzen Bauches, besonders des Unterbauches. Auf die Diagnose „Perforationsperitonitis" hin wurde die Laparatomie vorgenommen. In der Bauchhöhle fand sich ein dünnes eitriges Exsudat. Eine Dünndarmschlinge trug eine fast faustgroße Tumorbildung, die mit dem großen Netz zu einem Knäuel verklebt war. Resektionen des tumortragenden

Teiles des Dünndarmes zusammen mit dem Omentumknäuel. Darmnaht End zu End. Sowohl im Ober- als auch im Unterbauch waren irgendwelche Metastasen nicht zu fühlen. Das Mesenterium war ebenfalls frei. Der Patient genas.

Das Operationspräparat zeigt ein 15 cm langes Darmstück, von normalem Aussehen, abgesehen von dem daranhängenden Tumor. Der eine Pol des Tumors geht ganz nahe am Mesenterialansatz in die Darmwand über. Der Tumor ist 8 cm lang, außen höckerig. Es fand sich im Zentrum eine erweichte Höhle, die mit dem Darmlumen in Verbindung stand.

Mikroskopisch: Zentral zerfallende Geschwulst, die sich aus spulenförmigen hellgelbbraunen Zellen aufbaut, welche oft in Wirbelform angeordnet sind und eine rhythmische Parallelstellung der Kerne aufwiesen. Es handelte sich also um ein Neurinom. Drei Jahre lang nach der Operation blieb der Patient gesund. Danach traten Kachexie und starke Durchfälle auf. Der Patient verfiel zusehends und starb ½ Jahr später, also 3½ Jahre nach der Operation. Die Sektion ergab, daß das Peritoneum übersät war mit Metastasen, die histologisch dieselbe Struktur aufwiesen wie der Primärtumor, der bei der ersten Operation gefunden wurde. Bei den Metastasen bestand nur der Unterschied, daß zahlreiche Kernteilungsfiguren vorhanden waren als Zeichen der Malignität.

Es soll nun die Beschreibung des eigenen Falles folgen, der vom klinischen Standpunkt aus ebenfalls sehr interessant sein dürfte: 53 Jahre alte Patientin. Aus der Familienanamnese ist bekannt, daß die Mutter gesund ist und daß der Vater an Sarkom gestorben ist. Die übrigen Geschwister sind gesund. Eigene Anamnese: Als Kind nie ernstlich krank gewesen. An späteren Krankheiten sind Gelenkrheumatismus und eine chronische Stirn- und Kieferhöhleneiterung zu erwähnen. Durch einen Unfall bestand einmal kürzere Zeit Nierenbluten. Vor 18 Jahren erkrankte Patientin an Gelbsucht. Bis 1935 bestanden keinerlei Beschwerden. Die jetzige Erkrankung begann 1935 mit Schmerzen in der Blinddarmgegend. Es stellten sich dann aber wiederholt Gallenkoliken ein mit ausstrahlenden Schmerzen nach der rechten Schulter. Nach konservativer Behandlung trat Besserung ein. ½ Jahr später setzten erneut anfallartige Schmerzen im rechten Oberbauch ein. Es wurden Öl- und Chologenkuren ohne Erfolg durchgeführt, ebenso mehrere Bäderkuren. 1936 ergab eine Röntgenuntersuchung keinen krankhaften Befund am Magendarmkanal, die Gallenblase wurde nach Tetragnostfüllung gut dargestellt. In ileusartigem Zustand kam dann die Pat. Ende 1936 zur Aufnahme

auf die Innere Abteilung. Neben Schmerzen im rechten Oberbauch trat fäkulentes Erbrechen auf, das sich durch hohe Einläufe beseitigen ließ. Der Verdacht bestand zunächst auf der Einklemmung eines abgegangenen Gallensteines. Eine Cholecystographie ergab kein eindeutiges Bild. Nach erheblicher Besserung erfolgte im Dezember 1936 eine schwere akute Darmblutung (Teerstuhl). Die lebensbedrohliche Blutung führte zu einem Absinken des Blutfarbstoffes auf 40%. Die nach Abklingen der Blutung und aller akuten Erscheinungen nochmals vorgenommene sorgfältige Röntgenuntersuchung des Magendarmkanals (einschließlich Dickdarm) ergab wiederum nirgends eine krankhafte Veränderung, insbesondere hat sich der, durch die Blutung und die beschleunigte Blutsenkung (35/45 nach Westergreen) aufgekommene Verdacht auf ein Neoplasma nicht bestätigt. Patientin nahm auch an Gewicht zu und fühlte sich wohl. Zur Nachbehandlung erfolgte eine Kur in Mergentheim. Nach anfänglich gutem Verlauf traten hier erneut schwerste Koliken in solcher Häufung und Schwere auf, daß sich die Patientin zu der früher abgelehnten Operation entschloß. Während der Anfälle trat nun auch leichter Ikterus auf, der nach Abklingen der Kolik immer rasch wieder verschwand.

Im Mai 1937 entschloß man sich dann zur Operation. (Prof. Orth.)

Befund: Mittelgroße Patientin in gutem Ernährungszustand. Gesicht blaß; sichtbare Schleimhäute gut durchblutet. Abdomen aufgetrieben; starker Druckschmerz in der Gallenblasengegend. Kehrscher Wellenschnitt. Nach Eröffnung der Bauchhöhle, Freilegung des Gallenblasengebietes. Die Gallenblase ist klein, leicht verwachsen ohne Inhalt von Steinen. Bei der Revision der Bauchhöhle fühlt man in der rechten Unterbauchseite einen Tumor. Eine Verlängerung des Schnittes nach unten legt das fragliche Gebiet frei. Es findet sich ein ca. kindskopfgroßer Tumor am Jejunum. Er ist mit der Umgebung nicht verwachsen, läßt sich leicht resezieren. Resektion des Darmstückes und Seit-zu-Seitanastomose. Komplikationslose Wundheilung. Am Mesenterium, am Netz und an den übrigen Organen sind keine Metastasen nachweisbar gewesen.

Die Patientin konnte beschwerdefrei entlassen werden und ist bis heute, also ein Jahr nach der Operation, ohne Rezidiv.

Makroskopisch handelte es sich um einen kindskopfgroßen derben Tumor von weißlicher Farbe, der dem ca. 6 cm langen Dünndarmstück mit einem breiten Stiel aufsaß. Die Oberfläche war höckerig und von Serosa überzogen. Auf dem

Schnitt zeigte sich, daß der Tumor solide ist und weder Zerfallshöhlen noch Hohlräume aufweist. Der Keilausschnitt aus dem Tumor zeigt teils grauweiße feste, teils mehr lockere hämorrhagische dunkelrote Beschaffenheit.

Mikroskopisch sieht man eine zellige tumoröse Wucherung von besonderer Anordnung. Die Zellen liegen in breiten sich durchflechtenden Zügen, die oft um weite Gefäße angeordnet sind in Mantelform. Dabei grenzen sich diese Züge nach außen gegen das lockere kapsuläre Eingewebe scharf knotig ab. Zwischen den Bündeln bestehen öfters kleine Ödemlücken. Neben den blutigen Teilen sieht man stark erweiterte und thrombosierte Gefäße mit starkem blutigem Ödem dazwischen. Eigentliche Tumornekrosen sind nicht sichtbar. Die Züge bestehen aus dichtstehendem, ziemlich plasmareichen langen, vorwiegend spindeligen Zellen. Die Kerne sind ausgesprochen oval, in verschiedenster Größe, Mitosen sind auffällig wenig vorhanden. Das Plasma ist zart, nicht fibrillär. Zwischen den Tumorzellen liegen besonders in den Randpartien Lymphocyten. Jedoch sieht man keine sicheren Lymphdrüsenreste. Es handelt sich also um einen zellulären, deutlich verwilderten, also sarkomatösen Spindelzellentumor. Nach der eigentümlichen Zellanordnung und der charakteristischen Struktur ist die Annahme berechtigt, daß es sich um ein sarkomatös entartetes Neurinom handelt, wenn auch Kernbänder und kernfreie Zwischenräume nicht oder nicht mehr angetroffen wurden. Eintretende Nerven wurden vereinzelt festgestellt.

Im vorliegenden Falle handelte es sich also um einen Tumor des Jejunums, der die Erscheinungen einer Gallenblasenerkrankung machte. Die scheinbaren Gallensteinkoliken beruhten jedenfalls auf Drehungen des den Tumor tragenden Darmteiles, dessen Durchgang zeitweise behindert war. Eine genaue Lokalisation war nicht feststellbar und die Diagnose damit erschwert. Differentialdiagnostisch bestand der Verdacht auf ein Neoplasma des Darmes. Dafür sprachen das Auftreten von Blut im Stuhl und die erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit. Dagegen sprachen der gute Allgemeinzustand der Patientin und die Gewichtszunahme. Am meisten entsprach das Krankheitsbild zunächst dem, der stielgedrehten kleinen Ovarialtumoren. Überraschend war der völlig negative Gallenblasenbefund intra operationem. Für den Ikterus könnte man folgende Erklärungen geben: Es besteht die Möglichkeit, daß Lebermetastasen vorhanden sind, die durch die Palpation der Leber nicht nachweisbar waren. Es konnte sich aber auch durch den zweifellos zeitweise vorhandenen Dünndarmver-

schlung durch den Tumor um eine Stagnierung des Darminhaltes und dadurch um eine vom Darm her ascendierende Infektion der Gallenwege gehandelt haben. Als letzte Möglichkeit wäre denkbar, daß neben der Tumorerkrankung eine Affektion der Gallenblase bestand, wofür die bereits vor 18 Jahren aufgetretene Gelbsucht spräche.

Makroskopisch scheinen alle beschriebenen Neuronime gemeinsame Merkmale aufzuzeigen. Als Ausgangspunkt scheint doch aller Wahrscheinlichkeit nach der Plexus myentericus in Frage zu kommen, da die Tumoren zumeist einen Überzug aus Serosa tragen. Die Oberfläche kann ein glattes oder mehr oder minder höckeriges Aussehen haben. Als sekundäre Veränderungen können sich im Inneren der Geschwulst in der ursprünglich soliden Tumormasse größere oder kleinere Zerfallshöhlen bilden. Diese können mit Flüssigkeit angefüllt sein. Bei Größerwerden der Geschwulst und der Hohlräume droht der Durchbruch in das benachbarte Hohlorgan, entweder durch Drucknekrose der Schleimhaut oder über den Umweg der Gefäßschädigung. Durch diese Kommunikation mit dem Darm oder schon früher kommt es in den abgestorbenen Massen der Zerfallshöhle zur Infektion und zur Eiterung. Die Folge davon ist, daß die Tumorwand selbst nekrotisch werden kann und es bei Perforation derselben zur Peritonitis kommt.

Während im pathologisch-anatomischen Bild die Neurinome charakteristische Merkmale aufzeigen, ergeben sie klinisch wechselnde Symptome, die sich im großen ganzen mit den Symptomen decken, wie sie bei anderen Tumoren des Darmkanals vorkommen. Durch den auftretenden Darmverschluß sind es am häufigsten Ileussymptome. Zweifellos gibt es aber auch Darmneurinome, die symptomlos bleiben können, wie es in dem einen Fall von Baumeister angegeben ist, wobei der Tumor nur zufällig entdeckt wurde. Dabei ist aber andererseits wieder zu bedenken, daß ja jeder Tumor erst von einer gewissen Größe oder von einem anderen zufälligen Geschehen wie z. B. Stieldrehung, ab Erscheinungen zu machen braucht.

Ein hervorstechendes Merkmal scheint jedenfalls die gerade beim Neurinom leicht und häufig auftretende Darmblutung zu sein. Sie trat in den Fällen von König, Lemonnier, Nordlander und unserem eigenen auf. Diese Blutungen können lebensgefährlich werden. Sie setzen meist akut ein und können sich wiederholen selbst in mehrjährigen Intervallen (König). Sicher setzen sie die Widerstandsfähigkeit des Patienten gegen den operativen Eingriff wesentlich herab. Von dem Sitz des Tumors hängt wohl auch die Möglichkeit

der Palpation ab. Andere Symptome wie Obstipation abwechselnd mit Durchfällen oder Blasenbeschwerden sind eventuell auch ein Anhaltspunkt für die Lokalisation des Tumors. In den angeführten Fällen ist meist ein Tumor palpiert worden, aber in keinem der Fälle konnte vor der Operation die Diagnose „Neurinom" gestellt werden. Auch das Röntgenbild half hier nicht wesentlich weiter, da das Neurinom eben wie jeder andere Tumor nur dann eindeutig zur Darstellung kommt, wenn es das Darmlumen einengt.

Entgegen der früheren Ansicht, daß es sich bei den Neurinomen um durchweg gutartige Tumoren handelte (Borchardt, Esau), bei welchen Rezidive und maligne Degeneration nicht vorkomme, sind die Fälle von Denecke, Nordlander und unser Fall anzuführen. In dem Deneckeschen Fall machte das Neurinom, das vom Dünndarm ausging, schwere Lebermetastasen, die ebenfalls wieder zu Nekrosen neigten. Außerdem hatte Denecke den Eindruck, daß der Tumor sehr schnell wuchs. Die Lebermetastasen zeigten größtenteils noch Zellen, die ganz an den Aufbau des Duodenaltumors erinnerten, zeigten stellenweise bereits hochgradige Zellatypie mit Riesenkernbildung. Es dürfte sich wohl in diesem Falle um ein metastasierendes Neurinom des Duodenums gehandelt haben. In den Fällen von Nordlander und in dem einen von Baumeister sowie in dem selbst beobachteten zeigt das histologische Bild Zeichen maligner sarkomatöser Degeneration. Sichere Malignität lag auch in dem Falle von Bergendal und Sjövall vor. Hier kam es nach drei Jahren post operationem zu zahlreichen Metastasen im Peritoneum, die sich also erst lange Zeit nach der Entfernung des Primärtumor zeigten. Auch hier waren die bei der Sektion gefundenen multiplen Tumoren des Peritoneums von derselben histologischen Struktur, wie der ehemals entfernte Tumor des Duodenums. In vier der angeführten Fälle trat der Tod in unmittelbarem Anschluß an die Operation ein. In dem Fall König geht die Beobachtung der Patientin über fünf Monate, während der die Patientin beschwerdefrei blieb. In dem einen Fall Baumeister war die Pat. nach einem Jahr noch rezidivfrei, in dem anderen Fall ist über das weitere Schicksal der Patientin keine weitere Angabe gemacht. In unserem Falle ist es jetzt ebenfalls über ein Jahr, in welchem die Patientin beschwerdefrei ist. Aus diesen zuletzt angeführten Fällen ist zu ersehen, daß man sehr vorsichtig sein muß, wenn es sich darum handelt, anhand des histologischen Bildes ein solitäres Darmneurinom als einen klinisch gutartigen Tumor zu bezeichnen.

Über die Bevorzugung eines Geschlechtes kann man bei der geringen Anzahl der veröffentlichten Fälle kein abschließendes Urteil geben, es scheint jedoch keine Bevorzugung eines Geschlechtes vorzuliegen. Daß das Neurinom in jedem Lebensalter auftreten kann, zeigten die Fälle, die sich zwischen 29 und 73 Jahren bewegen.

Über die Operationsmöglichkeit äußert sich Borchardt dahingehend, daß der Operateur sich in jedem Falle die Frage vorlegen muß, ob eine sekundäre maligne Degeneration vorliegt oder nicht und empfiehlt dementsprechend die einfache Enucleation bzw. die Totalresektion unter Mitnahme des den Tumor tragenden Darmteiles. Zur Enucleation eignen sich nach Borchardts Angaben nur solche Tumoren, die nach allen Seiten hin gut abgekapselt sind. Ist dies nicht der Fall wird empfohlen lieber die Resektion vorzunehmen. Bergendal und Sjövall verlangen in jedem Falle, auch nur bei Neurinomverdacht, die Darmresektion anstelle der Tumorexstirpation vorzunehmen, da eine Malignität nie mit Sicherheit ausgeschlossen werden kann und deshalb die radikale Methode den Vorzug verdient. Übereinstimmend mit allen Autoren ist die Behandlung in jedem Falle eine chirurgische.

Betreff der Diagnosestellung ist zu sagen, daß Fehldiagnosen, wie Karzinom, Genitaltumoren, Ulcus, Prostatatumoren, Gallenblasen-Nierentumor häufig vorkommen können. Der im allgemeinen gute Allgemeinzustand der Patienten, die großen Blutungen mit freien Intervallen und die Röntgenuntersuchung können manchen Anhaltspunkt geben. Die Fälle ohne Palpationsbefund mit wiederholten Blutungen werden meist als Ulcus gedeutet, wobei aber dann die charakteristische Ulcusanamnese fehlt, ebenso der Röntgenbefund. Stehen im Vordergrund des Symptomenkomplexes Ileussymptome, die durch Obturation oder durch Drehung des den Tumor tragenden Darmstückes bedingt sind, so gibt erst die Operation genügende Aufklärung.

Wenn auch die Häufigkeit der solitären Darmneurinome verhältnismäßig gering ist, so ist bei einem Darmtumor doch immer die Möglichkeit eines bestehenden Darmneurinoms in Erwägung zu ziehen und sowohl aus diagnostischen, als besonders im Hinblick auf die beschriebenen Möglichkeiten der malignen Degeneration, aus therapeutischen Gründen, die Laparatomie vorzunehmen.

Zusammenfassung:

1. Verfasser veröffentlicht einen Fall eines Dünndarmneurinoms bei einer 53jährigen Patientin, das unter den Erscheinungen einer Gallenblasenerkrankung auftrat. Die Zusammenstellung der veröffentlichten Neurinomfälle ergibt, daß die Neurinome im großen ganzen dieselben Symptome machen, wie jeder andere Darmtumor.

2. Bei einem klinisch nachgewiesenen Darmtumor ist immer an die Möglichkeit eines bestehenden Neurinoms zu denken, auch wenn sonst keine Anzeichen einer allgemeinen Neurofibromatose bestehen.

3. Die Diagnose des Neurinoms ist nur histologisch mit Sicherheit zu stellen.

4. Die Prognose des solitären Darmneurinoms ist zweifelhaft. Die histologische Untersuchung ergibt entsprechende Hinweise.

Zum Schlusse danke ich meinem verehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Orth für die Überlassung des Falles und Herrn Professor Dr. Kappis für die Übernahme des Referates.

Der Verfasser versichert ehrenwörtlich, die Arbeit selbständig, ohne fremde Hilfe angefertigt zu haben.

Hanns Seiler.

Literatur.

Adrian: Über Neurofibromatose und ihre Komplikationen. Beiträge zur klinischen Chirurgie, Bd. 31, Seite 1, 1901.

Askanazy: Über multiple Fibrome in der Wand des Magendarmkanals. Arbeit pathol. Institut Tübingen 2 (1899).

Bannerje und Christeller: Gastrointestinale und andere seltene Lokalisationen der Neurofibromatose. Virch. Arch. 261, 50 (1926).

Borchardt: Zur Kenntnis der Neurinome. Bruns Beiträge zur klinischen Chirurgie. Bd. 138, S. 1.

Baumeister: Über Neurinome im Verdauungstrakt. Arbeit aus dem Pathol. Institut Göttingen. Inaugural-Diss. 1934.

Bergendal und Sjövall: Ein Beitrag zur Klinik und Pathologie der solitären Darmneurinome. Der Chirurg, Heft 15, 9. Jahrg., August 1937.

Denecke: Über zwei Fälle von metastasierenden Neurinomen im Magendarmkanal. Beitrag pathol. Anatomie 89, 242. (1932.)

Herxheimer und Roth: Zum Studium der Recklinghausenschen Neurofibromatose. Zieglers Beitrag 58, 319 (1914).

König: Chirurg 4, 636 (1932).

Krekeler: Über ein Neurinom in der Wand des Mastdarms. Inaug.-Diss. Bonn 1924.

Kohtz: Ein Fall von multiplen Fibromen der Haut. Inaug.-Diss. Königsberg 1893.

Nordlander: Drei Fälle von Neurinom im Magendarmkanal. Arbeit aus dem Path. Institut Upsala. 1932.

Oberndorfer: Partieller primärer Riesenwuchs des Wurmfortsatzes kombiniert mit Ganglioneuromatose. Zentralbl. Neurolog. 72, 105 (1921).

von Recklinghausen: Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multiplen Neurofibromen. Virch. Ferstschr. Berlin, Verlag Hirschwald 1882.

Schminke: Diffuse Neurinombildung in der Appendix. Zentralbl. Path. 33, 17 (1922).

Schweitzer: Über neurinomartige Bildungen in obliterierten Wurmfortsätzen. Schweizer Med. Wochenschr. 49/50 (1922).

Verocay: Zur Kenntnis der Neurofibrome. Beitr. Path. Anatomie 48 1910.

Lebenslauf.

Am 3. August 1908 wurde ich in Gersheim/Saar, als Sohn des 1914 gefallenen praktischen Arztes Dr. med. Franz Seiler geboren. Die Volksschule und das humanistische Gymnasium besuchte ich in Neustadt a. d. Weinstraße. Die vorklinischen Semester verbrachte ich in München, Freiburg und Würzburg; die klinischen in Berlin, Heidelberg und Würzburg. Dort legte ich im Frühjahr 1934 das medizinische Staatsexamen ab. Als Medizinalpraktikant war ich an der II. chirurgischen Abteilung des Horst-Wessel-Krankenhauses in Berlin (Prof. Wildegans) und an der inneren Abteilung des Städt. Krankenhauses Berlin-Spandau. Dann war ich Assistent an der geburtshilflich-gynäkologischen Abteilung desselben Krankenhauses (Prof. Dr. Sippel). Seit 1. März 1937 bin ich Assistent an der chirurgisch-gynäkologischen Abteilung des Landeskrankenhauses Homburg (Saar) (Dir. Prof. Dr. Orth).